

Muerte súbita en un corazón normal. Fibrilación ventricular idiopática. Revisión de la literatura a propósito de un caso
Sudden death in a normal heart. Idiopathic ventricular fibrillation. Review of the literature concerning one case

J. García Fernández, N. Basterra, J. Martínez Basterra, V. Álvarez, V. Ruiz, J.R. Carmona, E. De Los Arcos

RESUMEN

La fibrilación ventricular idiopática es aquella que se produce en ausencia de enfermedad cardíaca estructural y de otras causas identificables de fibrilación ventricular como cardiotoxicidad, alteraciones electrolíticas o predisposición hereditaria. Comentamos el caso de un varón sano de 37 años de edad asintomático hasta el día de su ingreso en el cual presentó múltiples episodios de fibrilación ventricular sin ningún desencadenante previo, no encontrándose en el estudio ninguna causa que lo justificase, implantándose finalmente un desfibrilador automático implantable.

Comentamos los requisitos para su diagnóstico, la estratificación de riesgo y la utilidad de las pruebas utilizadas, así como los tratamientos propuestos.

Palabras clave. Fibrilación ventricular. Desfibrilador.

ABSTRACT

Idiopathic ventricular fibrillation is that which is produced in the absence of structural cardiac disease and of other identifiable causes of ventricular fibrillation such as cardiotoxicity, electrolytical alterations or hereditary predisposition. The case of a healthy male, aged 37, who was asymptomatic until the day he was admitted to hospital where he showed numerous episodes of ventricular fibrillation without any previous triggering, is discussed. In the examination no cause was found to explain this, and an automatic defibrillator was implanted.

The requirements for its diagnosis, risk stratification and the usefulness of the tests employed, as well as the treatments proposed are discussed.

Key words. Ventricular fibrillation. Defibrillator.

ANALES Sis San Navarra 2003; 26 (1): 125-127.

Unidad Coronaria. Servicio de Cardiología. Hospital de Navarra. Pamplona.

Aceptado para su publicación el 17 de diciembre de 2002.

Correspondencia
Dr. Javier García Fernández/Dra. Nuria Basterra Sola
Unidad Coronaria
Servicio de Cardiología
Hospital de Navarra
C/ Irunlarrea, 3
31008 Pamplona
Tfno. 948 422125 (UCC)
E-mail: javyergf@secardiologia.es o
javyergf@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El principal mecanismo de muerte súbita cardíaca es la fibrilación ventricular (FV). Se define como fibrilación ventricular idiopática (IVF) aquella que ocurre en ausencia de enfermedad cardíaca estructural, cardiotoxicidad, anomalías electrolíticas o condición hereditaria predisponente^{1,2}.

Ocurre en el 5-10% de los supervivientes de una muerte súbita cardíaca extrahospitalaria². Es más frecuente en varones jóvenes¹ y aparece con mayor frecuencia a media noche y a media mañana, habitualmente sin pródromos³.

Desde el punto de vista electrofisiológico, la FV se produce por ondas de reentrada, pero recientemente se ha descrito la

importancia de extrasístoles ventriculares (EV) disparadores que se originan en las fibras de Purkinje y sobre los que se está realizando ablación con radiofrecuencia con resultados muy esperanzadores y que están cambiando el concepto y tratamiento de la IVF⁴.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 37 años de edad, sin factores de riesgo coronario, asintomático hasta el día de su ingreso que presenta dos síncope autolimitados de perfil cardiogénico. En la monitorización se objetivaron EV monomorfos frecuentes con intervalo de acoplamiento fijo. Estos extrasístoles iniciaron hasta siete episodios de FV revertidos eléctricamente. El ECG basal era normal (Fig. 1) y sin datos sugestivos

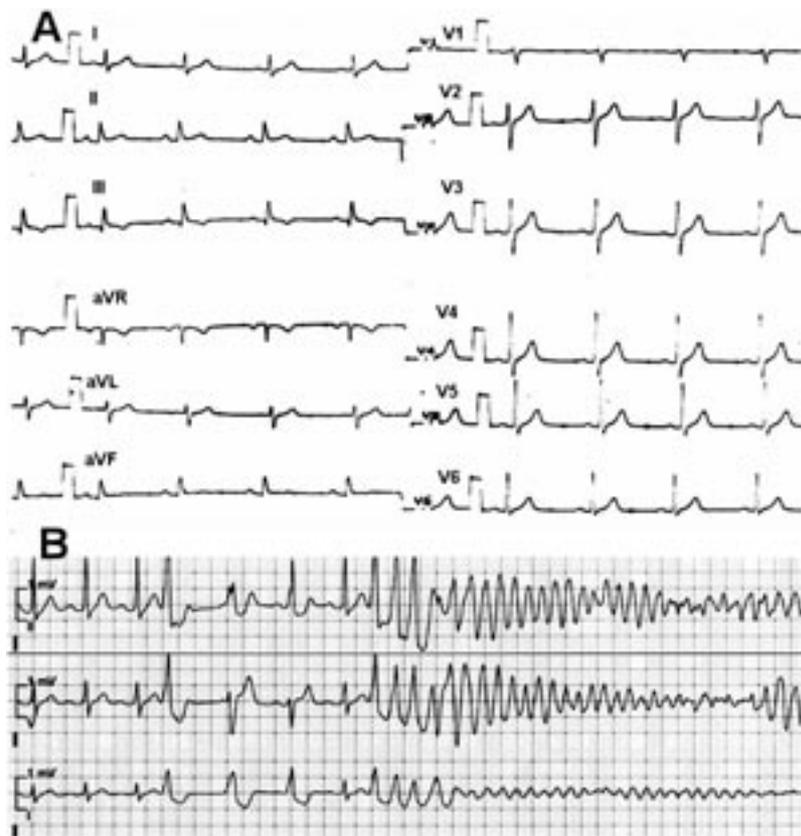


Figura 1. A: ECG basal del paciente normal. B: Uno de los episodios repetidos de fibrilación ventricular. Se objetiva la presencia de 2 extrasístoles ventriculares monomorfos, el segundo de los cuales con el mismo intervalo de acoplamiento y sin ir precedido de pausa larga inicia una taquicardia ventricular que rápidamente degenera en FV.

de isquemia miocárdica. Se excluyó vasoespasmo coronario al documentarse segmento ST normal en ECG precediendo a las crisis de FV (Fig. 1). El intervalo QT era normal y tampoco se alargaba tras una pausa o infusión de lidocaína. No se observó inicio de la FV en relación con pausa larga-corta. En dos ocasiones salió de la desfibrilación en fibrilación auricular. Se inició tratamiento con lidocaína iv quedando asintomático y sin nuevos eventos durante el resto de su ingreso, bajo tratamiento con betabloqueantes orales. Los resultados de función renal, iones, hematemetría, hormonas tiroideas, serologías y estudios inmunológicos asociadas con miocarditis fueron normales y las determinaciones de tóxicos fueron negativas. El ecocardiograma y cateterismo cardíaco fueron normales y la gammagrafía con Galio fue negativa para miocarditis. No se realizó test de ergonovina al descartarse el vasoespasmo por la clínica. La taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica se excluyó tras la infusión de isoproterenol.

La estimulación ventricular con protocolo muy agresivo fue negativa basalmente y tras la infusión de isoprenalina. Se realizó test de flecaínida que resultó negativo para Síndrome de Brugada. Se concluyó con el diagnóstico de IVF implantándose un desfibrilador automático implantable (DAI). En el seguimiento (18 meses) no ha presentado eventos clínicos ni detectados por el DAI.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de IVF es un diagnóstico de exclusión y deben ser descartadas múltiples causas (Tabla 1)². La patogenia aunque desconocida, se cree relacionada con estrés o emociones intensas⁵ y se discute si existe una relación clara entre la actividad vagal y la IVF⁶. Se han descrito alteraciones genéticas en casos de IVF y se especula que sean la causa que determina que un corazón estructuralmente normal pre-

Tabla 1. Condiciones que deben ser excluidas para el diagnóstico de FV idiopática¹.

Abuso de drogas (cocaína, alcohol...).
Síndrome QT largo (congénito o adquirido).
Cardiopatía isquémica.
Anomalías coronarias congénitas.
Miocardopatía (dilatada, hipertrófica o restrictiva).
Miocarditis.
Displasia arritmogénica de ventrículo derecho.
TV idiopática.
Preexcitación.
Muerte súbita asociada con ECG con bloqueo de rama derecha y elevación de ST de V1-3 (Síndrome de Brugada).
Taquicardias supraventriculares rápidas.

Tabla 2. Mínimas anormalidades estructurales y factores de riesgo compatibles con el diagnóstico de FV idiopática⁷.

Prolapso de válvula mitral (a no ser que exista engrosamiento valvular e insuficiencia mitral, prolongación del QT o cambios en ST u onda T).
Mínimas anomalías hemodinámicas como modestas disquinesias regionales o índices límites de VD ó VI.
FA paroxística o crónica (siempre que no se relacione con <i>Wolf Parkinson White</i>).
Bloqueo AV de primer grado o de segundo grado siempre que no se asocie con marcada bradicardia.
Hipertensión arterial sin hipertrofia ventricular y edad mayor de 60 años como factores independientes no se relacionan con muerte súbita y por tanto son compatibles con el diagnóstico de FV idiopática.
Modesto engrosamiento del septo o de la pared libre (mayor de lo normal < 10%).
Bloqueo de rama derecha aislado (no asociado con elevación de ST de V1-3).
Alteraciones inespecíficas en la biopsia miocárdica.

sente gran inestabilidad eléctrica⁷. En el diagnóstico de IVF se admiten determinadas alteraciones estructurales y factores de riesgo (Tabla 2)⁸, aunque existen algunas condiciones clínicas que son muy difíciles de excluir después de un detallado estudio como miocardiopatía o miocarditis focal, tumores o quistes locales, alteraciones metabolo-electrolíticas transitorias, isquemia silente... A pesar de todo, en toda IVF se recomienda seguimiento estricto, pues anomalías menores pueden ser los pródromos de una cardiopatía silente que se manifieste tardíamente.

En los pacientes que sufren una muerte súbita resulta fundamental una estratificación de riesgo estricta. El riesgo de recurrencias es del 30% a los cinco años de una IVF⁸ según los datos del *Unexplained cardiac arrest registry of Europa* (UCARE) y del *Idiopathic ventricular fibrillation registry of the United States* (IVF-US), no considerándose el Síndrome de Brugada como una entidad fuera del concepto de IVF². No se ha conseguido encontrar ningún predictor pronóstico fiable que permita estratificar el riesgo. No obstante, se sugiere que la historia de síncope previos aumenta la recurrencia de FV⁹. La estimulación ventricular presenta valores predictivos positivos y negativos muy bajos siendo en los datos del UCARE sólo inducible en el 50% de los pacientes que habían sufrido una IVF^{10,11}. En la medida de la despolarización y repolarización mediante los mapas integrales del QRST se ha podido ver que en pacientes que han padecido FV existen distribuciones diferentes de las normales¹². Sin embargo, la medida de la inervación simpática del corazón, no ha mostrado resultados clarificadores¹³. En un futuro es posible que mediante determinaciones genéticas se puedan definir individuos con mayor riesgo de sufrir una IVF.

Recientemente, se han descrito EV aislados o repetitivos procedentes del sistema de Purkinje distal subendocárdico como los disparadores de la FV, tanto en la IVF como en otras cardiopatías estructurales y eléctricas (Síndrome de Brugada y QT largo)⁴. Estos extrasístoles proceden tanto del sistema de Purkinje derecho como izquierdo y son susceptibles de ablación con radiofrecuencia. De hecho, se ha des-

critado una serie de 27 pacientes⁴ con IVF y ablación de la FV, con una ausencia de recidiva de la arritmia durante el seguimiento del 89%.

Todos los pacientes diagnosticados de IVF deben ser sometidos a un test de ajmalina o procainamida incluso con un ECG normal, para poder desenmascarar el Síndrome de Brugada cuyo patrón electrocardiográfico puede ser intermitente¹⁴⁻¹⁶. En cuanto al tratamiento, se ha demostrado la ineficacia de los betabloqueantes¹⁰, existiendo datos contrapuestos con respecto al tratamiento con bloqueantes de los canales de sodio^{2,17}. El tratamiento de primera elección en los pacientes que sobreviven a una FV idiopática es el DAI^{13,14,18} teniendo un pronóstico excepcional al no tener cardiopatía estructural¹. Actualmente hay que considerar la ablación con radiofrecuencia como una alternativa terapéutica y en casos de descargas múltiples del DAI. En nuestro paciente en el momento del ingreso todavía no se había descrito la ablación con radiofrecuencia como método terapéutico de la IVF, por lo que se decidió implantar un DAI. Al no hacer arritmias en el seguimiento, no se ha planteado intentar ablación.

En conclusión, la IVF es una entidad de causa desconocida sobre la que no se puede realizar prevención primaria, puesto que su primera manifestación es la propia FV y cuyo tratamiento de elección es la implantación de un DAI¹⁹. Recientemente se ha descrito la ablación de EV disparadores del sistema de Purkinje distal como una posibilidad terapéutica en desarrollo con buenos resultados.

BIBLIOGRAFÍA

1. MARKUS FI. Idiopathic ventricular Fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997; 8: 1075-1083.
2. PRIORI SG, ALIOT E, BLOMSTROM-LUNDQUIST C, BOSSAERT L, BREITHARDT G, BRUGADA P et al. Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001; 22: 1374-1450.
3. CHO JG, PARK HW, RHEW JY, LEE SR, CHUNG WK, PARK OY et al. Clinical characteristics of unexplained sudden cardiac death in Korea. *Jpn Circ J* 2001; 65: 18-22.

4. HAISSAGUERRE M, SHODA M, JAIS P, NOGAMI A, SHAH DC, KAUTZNER J et al. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation* 2002; 106: 962-967.
5. LOWN B. Sudden cardiac death: biobehavioral perspective. *Circulation* 1987; 76: 186-196.
6. KASANUKI H, OHNISHI S, OHTUKA M, MATSUDA N, NIREI T, ISOGAI R et al. Idiopathic ventricular fibrillation induced with vagal activity in patients without obvious heart disease. *Circulation* 1997; 95: 2277-2285.
7. PRIORI SG, NAPOLITANO C, GRILLO M. Concealed arrhythmogenic syndromes: the hidden substrate of idiopathic ventricular fibrillation? *Cardiovasc Res* 2001; 50: 218-223.
8. Consensus Statement of the Joint Steering committees of the unexplained Cardiac Arrest Registry of Europe (UCARE) and of the Idiopathic Ventricular Fibrillation Registry of the United States (IVF-US). Need for definition and Standardized clinical evaluation. *Circulation* 1997; 95: 265-272.
9. PRIORI SG, BORGGREFE M, CAMM AJ, HAUER R, KLEIN H, KUCK K-H. Role of the implantable defibrillator in patients with idiopathic ventricular fibrillation. Data from the UCARE international registry. *Eur Heart J* 1995; 16: 94.
10. PRIORI SG, CROTTI L. Idiopathic ventricular fibrillation. *Cardiac Electrophysiol Rev* 1999; 3: 198-201.
11. MEWIS C, KUHLEKAMP V, SPYRIDOPOULOS I, BOSCH RF, SEIPEL L. Late outcome of idiopathic ventricular fibrillation. *Am J Cardiol* 1998; 81: 999-1003.
12. PEETERS H, SIPPENSGROENEWEGEN A, WEVER E, POTSE M, DANIELS G, CORNELIS A. Electrocardiographic identification of abnormal ventricular depolarization in patients with idiopathic ventricular fibrillation. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1406-1413.
13. SCHAFERS M, WICHTER T, LERCH H, MATHEJA P, KUWERT T, SCHAFERS K et al. Cardiac 123I-MIBG uptake in idiopathic ventricular tachycardia and fibrillation. *J Nucl Med* 1999; 40: 1-5.
14. BRUGADA P, GEELLEN P. On the mechanisms of idiopathic ventricular fibrillation. *Eur H J* 1998; 19: 977-998.
15. BRUGADA P, BRUGADA J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 1391-1396.
16. MIYAZAKI T, MITAMURA H, MIYOSHI S, SOEJIMA K, AIZAWA Y, OKAWA A. Autonomic and antiarrhythmic modulation of ST segment elevation in patients with Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 1061-1070.
17. BELHASSEN B, VISKIN S, FISH R, GLICK A, SETBON I, EL-DAR M. Effects of electrophysiologic-guided therapy with class IA antiarrhythmic drugs on the long-term outcome of patients with idiopathic ventricular fibrillation with or without the Brugada Syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1999; 10: 1301-1312.
18. BRUGADA P, BRUGADA R, BRUGADA J, GEELLEN P. Use of the prophylactic implantable cardioverter defibrillator for patients with normal hearts. *Am J Cardiol* 1999; 83: 98-100.
10. ALMENDRAL J, MARIN E, MEDINA O, PEINADO R, PÉREZ L, RUIZ R et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en arritmias cardíacas. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 307-367.

